

Az IgA nephropathia

Dr. Nagy Judit

Pécsi Tudományegyetem Általános Orvostudományi Kar II. sz. Belklinika és
Nephrológiai Centrum

Előfordulás

A leggyakoribb primer glomerulonephritis (GN) világszerte, gyakorisága függ azonban az adott hely vesebiopsziás szokásaitól és a szűrővizsgálatok elterjedtségétől.

Diagnózis

Csak vesebiopszia alapján lehetséges. Jellemző=dominálan IgA (pIgA₁) lerakódása a mesangiumban és kevésbé gyakran a kapilláris kacsokban, gyakran IgG-vel és C3-al, ritkán IgM-mel együtt.

Primer IgA NP (nephropathia): izolált, ismeretlen eredetű.

Secunder IgA NP: (IgA nephropathiával társuló betegségek).

Infekciók

hepatitis B vírus infekció
cytomegalovírus infekció
Epstein–Barr vírus infekció
HIV infekció
yersinia enterocolica infekció
campylobacter jejuni infekció
haemophilus parainfluenzae infekció

Systemás betegségek

SLE
Henoch–Schönlein syndroma
Sjögren syndroma
Wegener granulomatosis

Rheumás betegségek

ankylosis spondylitis
rheumatoid arthritis
psoriasis arthritis

Májbetegségek

cirrhosis hepatitis

Gastrointestinalis betegségek

coeliakia
Crohn betegség

Haematológiai betegségek

kevert cryoglobulinaemia
cyclikus neutropaenia
idiopathiás thrombocytopaenia

Dermatológiai betegségek

dermatitis herpetiformis
erythema nodosum

Ophthalmológiai betegségek

uveitis
scleritis
episcleritis
keratoconjunctivitis sicca

Tumороk

vese carcinoma
mycosis fungoides
bronchus carcinoma
cutan T sejtes lymphoma

Egyéb

silicosis
sarcoidosis
diabetes mellitus
 α_1 -antitrypsin hiány
herediter angiooedema

Klinikai kép a vesebiopszia idején:

rekurráló makroszkópos haematuria (<40 é korban)	40–50 %
asymptomás proteinuria és/vagy haematuria	30–50 %
akut veseelégtelenség makroszkópos haematuriával (félholdakkal vagy anélkül)	5 %
nephrosis syndroma	5 %
chronikus veseelégtelenség	5–20 %

A makroszkópos haematuria jellegzetesen nyálkahártya infekciók mellett, azokkal közel egyidőben lép fel.

Pathogenesis:

a mesangiális IgAI szerkezete kóros
rendellenes O – glycosylatio van az IgA₁ kapocs régiójában (a galactose és sialsav tartalom ↓)

A kóros szerkezetű IgA₁ mesangiális lerakódása előfordulhat:

a) immuncomplexek formájában és b) aggregátumok formájában is.

Az IgA NP természetes lefolyása

20 ével a kezdet (vesebiopszia) után
20–30% végstádiumú veseelégtelenség
40–50% lassan csökkenő vesefunkció
30–35% a vesefunkció megtartott

Rossz prognózisra utaló jelek

Klinikailag

férfi
se creat>150 µmol/l már a diagnózisnál
nincsenek macrohaematuriás epizódok
PU>1 g/die
hypertonia

Szövettanilag

kiterjedt glomerulosclerosis
félholdak>50%-ban
interstitiális fibrosis

Terápia lehetőségei: specifikus, nem-specifikus

Specifikus terápiás lehetőségek: csak a secunder IgA NP-ban, az etiológia illetve a társuló betegségek alapján lehetséges. Így például: coelicához társuló esetekben glutenmentes étrend, alkoholos májcirrhosishoz társuló esetekben az alapbetegség kezelése.

Nem specifikus kezelés IgA NP-ban (részben terápiás vizsgálatok evidencia szintje alapján ajánlottak): Szoros vérnyomás kontroll, proteinuria csökkentése, immunológiai események befolyásolása, fehérjében és sóban megszorított diéta, cardiovascularis események korai prevenciója

A terápiás javaslat fokozatai

A fokozat	Az evidencia szintje I
B fokozat	Az evidencia szintje II
C fokozat	Az evidencia szintje III
D fokozat	Az evidencia szintje IV, V, VI

Vérnyomás és PU csökkentése

Optimális vérnyomásérték $\leq 130/85$ Hgmm, kissé módosul az érték a vesefunkció és a proteinuria foka alapján. (Részleteket lásd: Hypertonia és Nephrológia 2001, 5 [S 1] 14. old.)

Terápia

ACEI: hypertóniát controllálja, progressziót csökkenti, proteinuriát csökkenti (A és B fokozat)

Angiotensin II. receptor-1 blockoló: hypertóniát controllálja, proteinuriát csökkenti.

ACEI + Angiotensin II. receptor-1 blockoló: a proteinuriát csökkentő effektus tovább javul.

ACEI vagy/plusz angiotensin II. receptor-1 blockoló kezelés iavaslatát ma: hypertonia, normotonia proteinuriával, ha $>0,5-1$ g/die (hypertonia nélkül is).

Immunológiai történések (és PU) terápiaja

Corticosteroidok: Korai alkalmazásuk csökkenti a progressziót (A fokozat), a súlyos proteinuriát csökkenti (C fokozat)

Halolaj: Csökkenti a progressziót (B fokozat), csökkenti a glomeruláris és interstitiális gyulladást, proteinuriára nem hat (csak ACEI együttes adása esetén).

Corticosteroid és cyclophosphamid: Csak súlyos klinikai és szöveti kép esetén javítja a prognózist (B fokozat).

Tonsillectomia: Csökkenti a haematuriát, nem befolyásolja a progressziót, rekuráló tonsillitisek esetén ajánlható (C fokozat).

Alacsony antigén tartalmú diéta: Csökkenti a proteinuriát és a szövettani gyulladást (D fokozat), a fehérjeszegény diéta progresszió csökkentő hatása egyelőre nem bizonyított jó evidencia-szintű vizsgálatokkal, de a gyakorlatban használjuk.

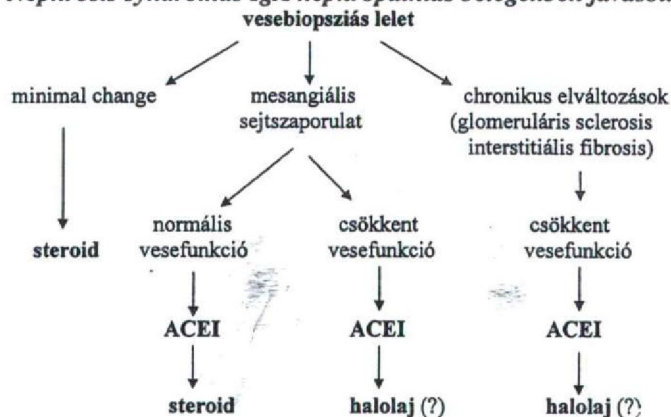
Konkrét ajánlások a klinikai és szövettani képek alapján

Normotensio, normál vesefunkció, enyhe szövettani elváltozások: rendszeres kontroll.

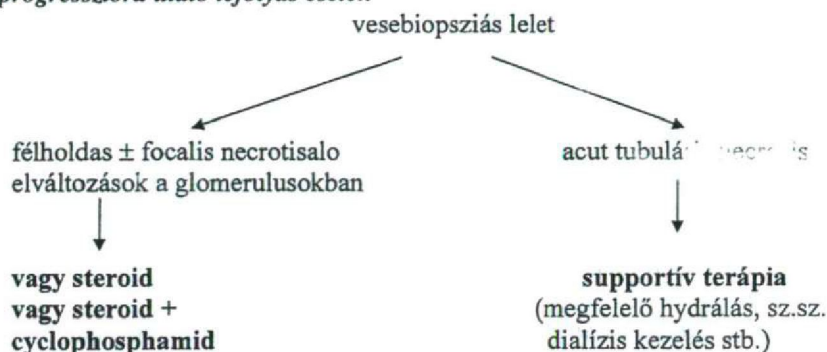
Normotensio, normál vesefunkció, enyhe proteinuria ($\geq 0,5-1$ /die): ACEI.

Rekuráló tonsillitisek makroszkópos haematuriás epizódokkal: rendszeres kontroll, tonsillectomia (?)

Nephrosis syndromás IgA nephropathiás betegekben javasolt kezelés



Terápia macrohaematuriahoz társuló vagy macrohaematuria nélküli gyors progresszióra utaló lefolyás esetén



Összefoglalás

IgA NP-ban kóros IgA₁ keletkezik. Keletkezése, mesangiális lerakódása egyelőre befolyásolhatatlan a primer formában.

Kulcskérdés a korai diagnózis. Ennek érdekében háziorvosok bevonásával javasolt: vizelet szűrővizsgálatok végzése, kiszűrt pozitív vizeletleletű betegek nephrológiára küldése, macrohaematuriás betegek nephrológiára (!) küldése, mérsékelt fokú haematuria és proteinuria esetén max. 1 éves követés után a kóros vizeletlelet fennmaradása dysmorph, vvt-k ürítése esetén vesebiopszia javasolt.

A progresszió nagyfokban csökkenthető: jelentős proteinuriánál steroiddal, mérsékelt proteinuriánál, hypertóniánál ACEI kezeléssel, súlyos szövettani kép esetén steroid+cyclophosphamiddel. Minden beteg rendszeres ellenőrzést igényel.

Optimális ellátáshoz: Háziorvosok, gyermekgyógyászok, belgyógyászok, nephrológusok összefogása szükséges.